

Docteur Gérard SAMOYEAU

De la Faculté

de Médecine de Paris

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris



CONTRIBUTION A L'ÉTUDE CLINIQUE

DE

L'ÉRYTHROMÉLIE



PARIS

LIBRAIRIE LITTÉRAIRE ET MÉDICALE

LOUIS ARNETTE

2, RUE CASIMIR-DELAVIGNE

—
1920

A MON PÈRE

A MA MÈRE

MEIS ET AMICIS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR JEANSELME

Médecin de l'Hôpital St-Louis
Officier de la Légion d'Honneur

*Qui a bien voulu nous faire le
grand honneur d'accepter la pré-
sidence de cette thèse.*

A MON MAITRE

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ GARNIER

Médecin de l'Hôpital Lariboisière
Chevalier de la Légion d'Honneur

Qui m'a inspiré cette thèse.

A MONSIEUR LE DOCTEUR THIBIERGE

Médecin de l'Hôpital St-Louis
Chevalier de la Légion d'Honneur

A MES MAÎTRES DANS LES HÔPITAUX DE PARIS

MM. le Docteur BARTH.
le Docteur DEMOULIN (*in memoriam*).

Stage :

M. le Professeur VAQUEZ (1911-12).

Externat :

MM. le Professeur Agrégé WALTHER (1912-13).
le Docteur LE GENDRE (1913-14).
le Professeur PINARD (1914).
le Professeur Agrégé DEMELIN (1919).
le Professeur Agrégé GARNIER (1919-20).
le Docteur BOULLOCHE (1920).

INTRODUCTION

La dermatose qui fait l'objet de notre travail nous a paru intéressante à étudier en raison de l'aspect curieux qu'elle présente et aussi du fait qu'elle semble beaucoup plus rare en France qu'à l'étranger où on l'a signalée depuis un certain nombre d'années.

En effet, si plusieurs cas ont pu en être observés à l'hôpital Saint-Louis, deux seulement, à notre connaissance, ont fait l'objet d'une publication et ont été présentés à la Société de Dermatologie.

Le premier le fut au mois d'Avril dernier par M. le Docteur Thibierge; le second, au mois suivant par notre maître M. le Professeur agrégé Garnier dans le service duquel nous avons eu l'occasion de voir le malade et d'en prendre l'observation.

Nous avons pu également examiner et suivre le malade présenté par M. Thibierge, et c'est des observations de ces deux cas auxquelles nous avons adjoint quelques relations étrangères que nous avons essayé de dégager l'étude clinique de l'érythromélie.

Nous y avons été fortement aidé par M. Thibierge qui a bien voulu nous entourer de ses conseils; qu'il nous soit permis de lui exprimer ici notre respectueuse gratitude.

HISTORIQUE

La notion de l'érythromélie est de date relativement récente. La dermatose fut, en effet, décrite pour la première fois en 1894, par Pick, qui lui donna ce nom en raison du fait qu'elle est caractérisée essentiellement par une rougeur circonscrite ou diffuse siégeant aux extrémités.

A la suite de sa communication, des cas offrant une grande ressemblance avec le syndrome qu'il venait de décrire, furent rapportés par plusieurs observateurs notamment Gasparri, Klingmuller, Kaposi, Neumann.

Un peu plus tard, Rille signala ce fait intéressant que le processus était susceptible d'aboutir à l'atrophie cutanée et ultérieurement, Pick ayant l'occasion d'observer de nouveaux cas de sa maladie, constata une évolution analogue.

En 1902, Hersheimer et Hartmann, à l'occasion de l'observation de 12 malades dont les manifestations cutanées se rapprochaient du syndrome décrit par Pick, ont repris l'étude de la question et ont montré que la grande majorité des cas décrits sous le nom d'atrophie idiopathique de la peau, d'érythromélie étaient reliés les uns aux autres par un certain nombre de symptômes communs et que les phénomènes étaient précédés ou

accompagnés d'un processus inflammatoire. Il leur a semblé que le type clinique ainsi défini devait être séparé du groupe confus des atrophies dites idiopathiques et ils ont proposé de lui donner le nom d'acrodermatite chronique atrophiante, dénomination qui avait l'avantage de mettre en lumière le caractère inflammatoire de l'affection.

Depuis, la littérature s'est enrichie de nouveaux faits, publiés en particulier par Clotz, Grouven, Ehrmann, Meyerhardt, Metscherski, Kinsbury, puis dans les dernières années par Fox, Fordyce, Roseu, Wise, tantôt sous le nom d'érythromélie, tantôt sous celui d'acrodermatite chronique atrophiante. Mais ces deux dénominations se rapportent à des cas comparables par l'ensemble de leurs caractères cliniques et l'on admet qu'elles ne désignent qu'une seule et même affection.

Le bref historique que nous venons de tracer montre que la dermatose a été surtout étudiée à l'étranger. En France, avons-nous dit, elle est rare et c'est sans doute pourquoi les auteurs classiques, à part Darier, en font à peine mention.

Nous devons citer toutefois la remarquable description qu'en a faite Civate dans les *Annales de Dermatologie*, description basée sur quatre cas que cet auteur a eu l'occasion d'observer au cours d'un voyage à Berlin.

Une observation résumée des deux cas que nous avons suivis a été publiée dans le *Bulletin de la Société de Dermatologie*; nous allons en faire ici un exposé plus détaillé et reproduire ensuite celle des observations étrangères qui nous ont paru les plus typiques.

OBSERVATIONS

Obs. I (personnelle). — B. Victorine, âgée de 19 ans, infirmière, entre à l'hôpital St-Louis le 6 Avril dernier pour un érythème des membres inférieurs.

Cette jeune fille, réglée normalement, est d'une constitution robuste et sa santé générale est satisfaisante. La recherche de ses antécédents familiaux et personnels ne révèle rien de particulier. Elle ne présente pas de stigmates de spécificité. La réaction de Bordet-Wassermann est négative.

Histoire de la maladie. — L'affection a débuté insidieusement au pied droit à la fin de l'année 1918 par l'apparition d'une tache rouge accompagnée de « gerçures » sans aucun trouble subjectif. Peu à peu, la rougeur s'est étendue en remontant progressivement de l'extrémité vers la racine du membre.

Quelque temps après le début de l'affection, les mêmes phénomènes sont apparus au pied gauche, mais de ce côté l'érythème aurait évolué plus lentement.

Des deux côtés la rougeur, aux dires de la malade, s'accompagnait d'un certain degré de gonflement, de dureté des téguments; mais comme l'affection a toujours été indolente, la patiente ne s'est pas préoccupée de son état et n'a jamais consulté.

En Juin 1919, les lésions étaient à peu près au même point qu'à l'heure actuelle.

Au mois de Février dernier, elle se rend à l'hôpital de la Salpêtrière pour y prendre ses fonctions d'infirmière et se présente à la visite médicale d'entrée.

Le médecin qui l'examine constate alors la dermatose dont elle est atteinte et l'envoie en consultation à l'hôpital St-Louis où elle est vue par M. le Docteur Thibierge qui la fait entrer dans son service.

A l'examen, on constate que les membres inférieurs sont le siège d'un érythème symétrique qui occupe la plus grande partie de leur étendue.

Membre inférieur droit. — La région tibio-tarsienne et la face dorsale du pied ont une coloration rouge brunâtre assez pâle qui s'arrête suivant un bord très net à un travers de doigt environ de la racine des orteils et des bords interne et externe du pied dont la plante est complètement respectée. La peau qui recouvre la région du cou-de-pied présente de nombreux plis et sa surface est recouverte d'une desquamation adhérente et furfuracée assez marquée. A la jambe, l'érythème est moins uniforme dans sa teinte qui varie du rouge assez vif au rose pâle et n'occupe pas toute la surface cutanée. A la face interne du tibia, il existe en effet sur une assez large surface, une réserve de peau saine, de contour irrégulier, où les téguments ont gardé leur aspect et leur coloration normaux. La rougeur prend sa coloration maxima à la face externe le long de la crête du tibia et est également très marquée sur le genou, où les plis de la peau sont particulièrement accentués. Au creux poplitée, l'érythème est moins accusé de même que la desquamation, mais on note sur la peau l'existence de plissements très nombreux et très fins formant un quadrillage serré.

A la cuisse, la rougeur est plus pâle et semble faire défaut par endroits; elle s'arrête en avant à un travers de doigt environ du pli inguinal et remonte en arrière jusqu'à la crête iliaque au niveau de laquelle elle disparaît brusquement.

Sur toutes les régions intéressées par l'érythème, la peau

est lisse, présentant un aspect poli, brillant, micacé notamment au niveau du genou lorsqu'on la regarde sous une certaine incidence. La chute des poils est complète; on ne les retrouve qu'au niveau de la réserve de peau saine déjà signalée à la face interne du tibia.

Les veines sous-cutanées sont distendues et apparaissent à travers les téguments.

À la palpation, la consistance de la peau est tout à fait différente suivant les régions. Sur la crête tibiale, elle est ferme et on a de la peine à la pincer entre les doigts. Cet état de tension des téguments se retrouve, quoiqu'un peu moins marqué peut-être sur l'ensemble des placards érythémateux. Mais au genou, l'impression est tout à fait différente; la peau, au contraire, est facile à plisser, paraît diminuée dans son épaisseur et présente une consistance particulière de mollesse.

Membre inférieur gauche. — Les modifications de la peau sont à peu près les mêmes que de l'autre côté.

Au pied, l'érythème est plus pâle, mais il présente les mêmes caractères de limitation nette avec cette différence que de ce côté la rougeur ne dépasse pas l'articulation médio-tarsienne. On retrouve à la jambe la réserve de peau saine signalée du côté droit, mais elle est beaucoup plus étendue et occupe tout un segment de cette partie du membre.

Au genou et au creux poplité, les lésions sont identiques à celles qui ont été décrites au niveau des régions symétriques. Même distribution à la cuisse de l'érythème qui est plus pâle que du côté opposé et se perd peu à peu dans la peau saine à la partie moyenne de la fesse.

La sensibilité cutanée est normale des deux côtés au tact, à la douleur et à la température et il n'existe pas au niveau des parties atteintes de sensations spontanées anormales.

La sécrétion sudorale n'est pas modifiée aux dires de la malade.

Les ongles et les muqueuses sont intacts et il n'y a pas d'atrophie musculaire.

Les membres supérieurs, le tronc et la tête sont respectés par la dermatose.

L'examen des divers appareils et des organes viscéraux ne révèle rien d'anormal; les réflexes cutanés et tendineux ne sont pas modifiés.

Les urines ne renferment ni sucre, ni albumine.

Obs. II. (personnelle). — L... Joseph, âgé de 55 ans exerçant la profession de garçon de restaurant.

Cet homme ne présente aucun antécédent pathologique particulier et sa santé générale est satisfaisante. L'examen ne révèle chez lui ni symptômes d'éthylisme chronique, ni stigmates de spécificité. La réaction de Bordet-Wassermann est négative.

Renversé par une auto le 1^{er} Avril dernier, il se fait une plaie contuse de la partie supérieure de la jambe droite pour laquelle il entre dans un service de chirurgie de l'hôpital Lariboisière.

A la date du 21 Avril, on le passe dans le service de M. le Professeur agrégé Garnier en raison de troubles cutanés qu'il présente aux membres supérieurs et inférieurs.

Histoire de la maladie. — Ces troubles remontent à une dizaine d'années environ. A cette époque, le malade a commencé à s'apercevoir que ses mains devenaient rouges. Il nous raconte que la rougeur survenait pendant le travail et s'accompagnait de sensations de cuisson et de démangeaisons ordinairement assez vives qu'il calmait en plongeant ses mains dans l'eau glacée. A cet état s'ajoutait un certain degré de turgescence des veines et de gonflement de la main. Après le travail, les phénomènes disparaissaient pour faire place au contraire à une sensation de froid accompagnée de décoloration des doigts.

Presque en même temps la rougeur est apparue aux deux

pieds, mais de ce côté, les phénomènes de gonflement et de cuisson semblent avoir été moins intenses. Cependant les démangeaisons étaient particulièrement vives le soir surtout sous l'influence de la chaleur du lit. A ce moment déjà, le patient remarquait que sur les régions érythémateuses la peau présentait à sa surface une légère desquamation et que les poils avaient une tendance à tomber.

En 1911, il entra à l'hôpital Lariboisière où on lui fit pendant quelque temps de l'électrothérapie; mais ce traitement n'amena qu'une amélioration passagère.

Vers 1913, la rougeur qui jusqu'alors disparaissait sous l'influence du repos devient permanente. Les lésions de la peau s'accroissent et s'étendent peu à peu en remontant progressivement vers la racine des membres pour en arriver au stade actuel.

Etat actuel. — Les troubles fonctionnels sont moins intenses qu'au début de l'affection. Cependant le malade éprouve toujours des alternatives de chaud et de froid. La chaleur du lit, le mouvement tant soit peu prolongé amènent rapidement des démangeaisons et une sensation de cuisson au niveau des extrémités qui se refroidissent au contraire lorsque le malade s'immobilise pendant quelque temps. L'érythème prend une teinte violacée, cyanotique, lorsque les mains sont inactives et les membres inférieurs en position horizontale.

Examen du malade. — Les extrémités sont le siège d'un érythème diffus à disposition symétrique.

Membres inférieurs. — La rougeur occupe toute leur étendue. En bas, elle a une limite très nette qui se fait à un travers de doigt environ de la racine des orteils qui sont ainsi respectés de même que la face plantaire du pied. A la partie supérieure, au contraire, la rougeur a des contours très imprécis; elle se perd peu à peu dans la peau saine au voisinage du pli de l'aîne en avant et à la partie supérieure de la fesse en arrière.

La coloration, d'un rouge bleuâtre au niveau du pied, s'atténue dans une légère mesure à la jambe et reprend sa valeur sur le genou. Moins foncée et moins uniforme dans sa teinte à la face antérieure de la cuisse, elle s'accroît de nouveau à la face postérieure et à la fesse.

Sur toute l'étendue intéressée par l'érythème, la peau est lisse, brillante, extrêmement ridée et on note à sa surface l'existence d'une desquamation légère. Ces troubles sont plus accusés en certaines places, notamment au cou-de-pied et au genou où les rides sont plus nombreuses et les plis de la peau fortement accentués. La desquamation qui n'est que légère et discrète sur la continuité des membres, est formée, sur les régions articulaires précédemment nommées, de nombreuses lamelles adhérentes et furfuracées. Les rides sont aussi particulièrement développées au creux poplité et à la face postérieure de la cuisse. Elles donnent à l'ensemble des téguments intéressés l'aspect classique du « papier à cigarettes froissé ».

Au toucher, on constate que la peau est flasque, très amincie et qu'elle a perdu toute élasticité. Lorsqu'on la pince, elle se détache avec une grande facilité des tissus sous-jacents et se laisse plisser comme du papier de soie. Ces diverses altérations sont à leur maximum au niveau du genou.

Le tissu adipeux sous-cutané a disparu.

Le réseau veineux considérablement développé et formant, par endroits, des flexuosités variqueuses apparaît d'une façon très nette à travers la peau atrophiee.

La sensibilité cutanée est partout normale au tact, à la douleur et à la température mais, aux dires du malade, la sécrétion sudorale serait fortement diminuée au niveau des parties atteintes.

Signalons enfin la chute complète des poils sur le territoire occupé par la dermatose.

Membres supérieurs. — L'aspect est le même, mais avec

une légère différence dans l'intensité et l'étendue des lésions.

L'érythème est rouge bleuâtre à la face dorsale des mains, des doigts et au poignet qu'il circonscrit presque complètement. A l'avant-bras, il forme le long de la crête cubitale une bande de coloration foncée qui tranche assez nettement sur la peau avoisinante dont la coloration est plus claire. Au coude, il reprend toute sa valeur, mais s'atténue de nouveau à la face postérieure pour se perdre peu à peu dans la peau normale vers l'extrémité supérieure. A la face antérieure du bras et de l'avant-bras la rougeur est à peine perceptible.

La limite inférieure de l'érythème a les mêmes caractères de précision qu'aux membres inférieurs; elle siège au niveau des articulations phalango-phalanginiennes des doigts.

On retrouve les autres altérations décrites à propos des membres inférieurs : amincissement extrême de la peau, caractères identiques de la desquamation, accentuation des plis du tégument avec présence de rides multiples à sa surface. Ces diverses altérations ont pour siège de prédilection la face dorsale des mains, les coudes, le voisinage de la crête cubitale.

La chute des poils n'est pas complète et le réseau veineux est moins apparent qu'aux membres inférieurs.

Les lésions sont symétriques, mais plus prononcées à droite.

Des deux côtés, la sensibilité cutanée objective est également normale, mais de même qu'aux membres inférieurs, la sécrétion sudorale serait fortement diminuée.

La face et le tronc sont respectés par la dermatose et il n'existe aucune altération des muqueuses, ni des ongles.

Examen des organes.

Cœur. — Battements lents, bruits normaux. Le poulx compté à plusieurs reprises bat aux environs de 60 pulsations par minute, il est régulier, bien frappé.

La tension artérielle mesurée au Pachon est normale.

Examen radiographique. — Cœur couché horizontalement sur le diaphragme, sans dilatation des ventricules, ni des oreillettes. Aorte normale.

Champs pulmonaires normaux.

Quelques ganglions péri-bronchiques.

Appareil pulmonaire et digestif. — Normaux.

Urines. — Sucre et albumine néant.

Système nerveux. — Pas de modifications des réflexes tendineux, cutanés et pupillaires.

2 Juin. — Le malade quitte l'hôpital après cicatrisation de la plaie du genou.

*
* *

Les trois observations qui suivent ont été rapportées par Pick, dans la *Fetschrift für Kaposi*.

Obs. III (*Pick*). — Il s'agit d'une actrice âgée de 20 ans. Ses parents, frères et sœurs, sont en bonne santé.

Dans son enfance, elle a eu la rougeole, la scarlatine et une pneumonie; entre 7 et 8 ans, des crises gastriques répétées. Depuis elle a retrouvé une bonne santé et est même devenue très forte. Régée à 12 ans, les règles au début durent plusieurs jours, sont abondantes, non douloureuses; plus tard, elles diminuent et ne durent plus que un à deux jours.

Histoire de la maladie. — Le début de la dermatose remonte à l'âge de 15 ans. La malade remarqua l'apparition d'une tache assez bien délimitée au niveau du coude gauche principalement à la face d'extension. En même temps, la peau devint légèrement rosée, mais sans autre altération. Elle ne remarqua pas de sensations anormales pendant longtemps et le développement de la maladie se fit insidieusement.

Brusquement, la tache prit des dimensions considérables

et la peau sur presque tout le bras prit alors l'aspect brillant qu'elle présente aujourd'hui. Mais la teinte a changé et a des tendances à changer encore actuellement.

A une époque que la malade ne peut préciser la maladie se porta sur le membre inférieur droit en commençant par une traînée livide dans la région de l'articulation tibio-tarsienne, puis se répandit peu à peu sur toute la jambe, respectant complètement le pied.

Puis les mêmes symptômes apparurent au membre inférieur gauche et enfin au membre supérieur droit.

Il est à signaler que, comme toujours, il n'y a eu aucun symptôme subjectif.

Par contre, depuis trois ans, réapparition des crises gastriques accompagnées de temps en temps d'anorexie, de vomissements muqueux et d'amaigrissement. Cependant elle a toujours pu vaquer à ses occupations et le seul symptôme qui a préoccupé la malade jusqu'à maintenant, c'est la coloration anormale de la peau.

Depuis trois semaines environ, apparition d'une éruption caractérisée par des nodosités de couleur jaune brunâtre qui sont le siège de démangeaisons. Ces nodosités se voient aux avant-bras et aux pieds.

Etat actuel. — La malade est de taille moyenne, plutôt grêle. Dentition en bon état. Muqueuses un peu pâles; aucune altération pulmonaire.

Cœur normal : assourdissement léger des bruits. Réactions pupillaires normales.

En dehors des endroits atteints on ne voit aucune altération de la peau.

Par contre, les parties lésées sont caractérisées par une teinte d'intensité variable allant du brun au rouge ou au violet. Toutes choses égales d'ailleurs, ces symptômes sont plus accusés aux faces d'extension des membres où il y a une desquamation fine et où la peau est sèche et rugueuse.

Le 3 Octobre. — La couleur livide de la peau aux extré-

mités inférieures et supérieures devient nettement rouge. La sensation de tension, de raideur du début a considérablement diminué.

Les règles ont presque complètement disparu ou sont très peu abondantes, indolores.

Le 7 Octobre. — La couleur rouge diminue beaucoup d'intensité.

Le 14 Octobre. — La peau des extrémités, surtout au membre inférieur, est beaucoup plus souple.

Le 19 Octobre. — Même état.

Le 3 Novembre. — La malade s'en va, notablement améliorée.

Obs. IV (Pick). — Il s'agit d'une femme de 63 ans, atteinte depuis 20 ans d'un rhino-sclérome et qui présente une affection des membres inférieurs dont le début remonte à 6 ou 7 ans. Il est apparu également il y a quelques années à la malléole externe gauche une ulcération qui, depuis, a évolué avec des alternatives d'aggravation et d'amélioration successives.

La malade a eu dix enfants dont sept sont vivants et bien portants. Une fausse-couche. Elle tousse un peu, mais ne transpire pas la nuit. Les urines sont normales.

Etat actuel. — La malade est petite, délicate ; elle présente un emphysème marqué avec artério-sclérose. Les réactions pupillaires sont normales.

La peau des extrémités inférieures, à partir de 7 à 8 centimètres au-dessus de la rotule, est très fortement amincie ; cet amincissement intéresse non seulement l'épiderme, mais aussi le derme sous-jacent. Elle est très tendue et quand on la plisse on remarque des sillons profonds qui la divisent en fragments extrêmement fins.

Sur les genoux où la peau est plus souple, la peau montre également des sillons profonds, à direction transversale au-dessus du genou et qui sur la rotule s'entrecroisent en for-

mant un réseau très serré. Ce réseau disparaît sur les tibias où la peau est très tendue.

Ces altérations sont plus marquées du côté droit que du côté gauche.

On constate une desquamation furfuracée; plus prononcée à droite également, qui augmente peu à peu en descendant de la rotule vers l'extrémité inférieure pour finir sur la face dorsale des pieds, sous forme d'une véritable desquamation lamelleuse en nappe.

On voit également des fissures sur le dos des pieds et la plante qui est intéressée par la desquamation.

En plus de ces altérations, la peau présente également des modifications de coloration et de température.

Sur les genoux, la peau est rouge carmin avec, par endroits, une légère teinte bleuâtre. Sur la face antérieure des deux jambes, mais plus à droite qu'à gauche, elle est de coloration jaune blanc et laisse transparaître des dilatations veineuses. Sur la face externe des deux extrémités inférieures, débutant à quelques centimètres au-dessus de la rotule, on voit une bandelette large de 3 à 4 centimètres allant jusqu'à la malléole externe, de coloration brun rouge dont la peau est fissurée. Cette bandelette se distingue des parties avoisinantes atrophiques, en dehors de sa coloration spéciale par une légère infiltration. Au membre inférieur gauche, la bandelette passe sur la rotule même. A droite, ses limites sont beaucoup moins nettes; elle se perd peu à peu dans la peau altérée avoisinante et disparaît de même à la face postérieure de la cuisse où elle remonte plus haut que du côté gauche. Les extrémités des deux pieds sont extrêmement cyanotiques.

La température n'est pas modifiée au niveau des jambes; par contre, la peau des genoux et des deux pieds est froide.

Sur la malléole externe gauche, la peau, à la suite de processus ulcératifs précédents, est très tendue, cicatricielle et fixée à l'os.

Obs. V (*Pick*). — Femme de 52 ans, ouvrière, ne présentant rien de particulier dans ses antécédents héréditaires et personnels.

Histoire de la maladie. — Début de l'affection sur les faces dorsales des deux pieds par un érythème accompagné de douleurs vives et d'un œdème prononcé.

L'affection s'étend en remontant le long des deux membres inférieurs. Apparition ultérieure de dilatations veineuses et de la dermatose aux deux mains.

Etat actuel. — Peau rouge livide à la face dorsale du poignet et à la face dorsale des phalanges; l'érythème disparaît à la pression. Sur cette région, le tégument est aminci, atrophique et infiltré, mais seulement au niveau du carpe. Desquamation très fine.

Les altérations se propagent le long de l'avant-bras, surtout à la face d'extension. Bandelette partant du poignet et remontant sur le cubitus jusqu'à l'olécrane, caractérisée par une coloration violacée.

Sur l'olécrane, la peau est très rouge, très atrophique, mais, sur la crête cubitale, elle est infiltrée.

A la face externe du bras, l'atrophie des téguments s'accompagne d'une desquamation très fine.

Mêmes altérations au coude gauche, quoique moins prononcées.

Sur la face dorsale des deux pieds, la peau est rouge et desquame fortement. Il en est de même du cou-de-pied, des bords externe et interne des orteils. Sur le cou-de-pied, la peau est tendue et desquame en lamelles furfuracées. Au milieu de la face dorsale des deux pieds, la coloration est jaune blanchâtre avec forte dilatation veineuse, surtout à gauche. A cet endroit, la peau est tendue, luisante, fissurée, de même sur la face dorsale des phalanges.

Sur l'extrémité inférieure gauche on voit un grand nombre de petites taches folliculaires et sur la crête du tibia, une veine distendue qui s'ouvre dans une flexuosité variqueuse

de la saphène interne. Il existe une infiltration prononcée de la peau seulement à la face externe de la jambe gauche : à la face postérieure, elle est plus légère.

Sur la jambe droite, infiltration marquée et descendant jusque sur les malléoles sous forme de deux traînées : elle donne à la peau une consistance très dure, très résistante. Les poils sont cassés un peu au-dessus du ras de la peau. Il existe une forte dilatation veineuse au niveau des deux traînées.

À la face externe du genou droit, l'infiltration apparaît de nouveau et la peau est brillante, très tendue et parcourue par des ectasies veineuses.

Mêmes altérations symétriques à gauche où il y a en plus de l'atrophie.

Sur les deux rotules, la peau est de coloration rouge clair, très ridée, très amincie, très infiltrée, mais de faible mobilité surtout à la partie inférieure.

Les altérations des téguments cessent à un travers de main au-dessus de la rotule, mais plus nettement à droite qu'à gauche.

Les veines dilatées que nous avons décrites et qui remontent du côté des aines sont très développées.

Les urines sont normales.

Obs. VI. — (*Rapportée par Arndt dans la Dermatologische Zeitschrift, année 1907*).

Début de l'affection au niveau du coude gauche qui devient rouge et ridé. Le processus gagne la face palmaire du poignet gauche, puis la face dorsale.

Plus tard, la peau de l'avant-bras et du bras est prise à son tour. Les lésions disparaissent suivant un bord très net au-dessous de l'articulation de l'épaule.

L'affection n'a jamais été accompagnée de troubles subjectifs.

À l'examen. — On constate que le processus est très

limité du côté de l'extrémité par une ligne reliant entre elles les articulations métacarpo-phalangiennes.

La peau du coude gauche et des parties avoisinantes de la face dorsale de l'avant-bras est d'une coloration blanc jaunâtre, ridée, très infiltrée et desquame en larges lamelles. Cette coloration a la forme d'un réseau qui délimite des espaces un peu déprimés, rouge foncé, montrant une fine dilatation vasculaire arborescente.

A la face antérieure du poignet gauche se trouve une striation longitudinale, large de 3 à 4 centimètres environ, de coloration grise ou blanche, lisse et dure, striation qui a des limites diffuses vers le bas.

Au niveau de l'olécrane gauche, la peau est colorée en rouge grisâtre sur une étendue supérieure à la dimension d'une pièce de deux francs et présente une desquamation furfuracée, prononcée avec des striations dessinant des figures losangiques. Il existe à ce niveau un peu de sensibilité à la pression.

Un peu au-dessous de cette tache, on voit sur la crête du cubitus une trainée jaune, brune ou rouge, longue de 5 centimètres environ sur 2 à 3 centimètres de large, mal délimitée des parties saines et dont la peau est légèrement infiltrée et présente une légère dilatation vasculaire. A cet endroit, la peau présente un certain nombre de fissures.

Les autres parties de l'avant-bras et du bras gauche sont colorées en rouge violacé, mais la consistance, l'épaisseur et l'élasticité de cette peau ne sont pas altérées.

Les veines sous-cutanées, surtout à l'avant-bras, forment un véritable réseau.

Les parties atteintes ne présentent pas d'altération des glandes sudoripares mais dans les régions où l'atrophie et l'infiltration de la peau sont le plus marquées il n'existe plus aucun poil.

Il n'y a pas d'altérations de la sensibilité.

Obs. VII. — (*Rapportée par Grouven dans les Archiv. für Dermatologie und Syphilis. T. 70*).

Homme de 55 ans, cultivateur, ne présentant rien de particulier dans ses antécédents héréditaires. N'a jamais été malade et nie toute spécificité.

Il a eu quinze enfants dont dix sont vivants, les cinq autres sont morts d'affection inconnue.

Le 6 Juin 1902, en travaillant, le malade se donne un coup de marteau à la face antérieure de la cuisse gauche et se fait ainsi une plaie qui ne guérit que le mois suivant.

Six mois après il apparaît brusquement à la suite d'un « refroidissement » une tuméfaction des deux cuisses, tuméfaction caractérisée par sa douleur, sa chaleur, sa tension. Le malade s'alite et l'inflammation et la tuméfaction disparaissent en deux ou trois semaines. En même temps, il apparaît à la cuisse droite quelques bulles, précisément aux endroits atteints par le traumatisme, mais il ne persiste que quelques taches bleues.

Depuis ce moment-là, les altérations de la peau que le malade n'avait pas remarquées se sont développées.

Actuellement (1904), la santé générale du malade est assez bonne. Les organes internes ne présentent pas d'altération apparente. Aucun signe d'artério-sclérose. Les urines sont normales.

La peau des deux extrémités inférieures est altérée sur la presque totalité des membres; elle a une teinte rouge livide avec par places des taches brunâtres.

On remarque une dilatation veineuse très nette, mais les veines sont à peine perceptibles à la palpation.

La peau du tiers inférieur des deux cuisses ainsi que celle des faces dorsales des deux pieds et des orteils jusqu'à la dernière phalange présente une légère rougeur avec une desquamation écailleuse très marquée, adhérente, brillante et furfuracée. Sur le dos des deux pieds, la peau est assez tendue, peu mobilisable, assez dure, avec un aspect rappe-

lant presque la sclérodermie. L'érythème envahit aussi la partie interne du pied, jusques et y compris la plante, dont il occupe la partie moyenne.

Enfin la peau présente une atrophie légère, sans limites nettes.

Vers l'extrémité supérieure du membre, les lésions vont graduellement en diminuant et le passage à la peau normale se fait sans limites régulières au niveau des régions inguinales et fessières.

Il existe également un érythème avec atrophie de la peau à la région sacrée ainsi qu'aux deux coudes, principalement à gauche.

C'est surtout aux articulations des genoux, des coudes et à la région sacrée que la peau présente la consistance très nette du papier à cigarettes. Elle est très amincie et se fissure facilement.

Sur les régions atteintes, la sensibilité tactile est nettement diminuée. Par contre, les sensibilités à la douleur et à la température sont normales. Il n'y a pas de paresthésie.

Les pupilles réagissent normalement.

Les réflexes cutanés et tendineux sont très vifs.

Obs. VIII. — (*Rapportée par Grouven dans les Archiv. für Dermatologie und Syphilis, T. 70*).

Homme de 61 ans, ouvrier.

Antécédents héréditaires et collatéraux négatifs. Nie toute maladie vénérienne.

Histoire de la maladie. — La dermatose a débuté il y a environ deux ans sur le côté radial de la face dorsale de la main droite par des démangeaisons et des picotements, de l'érythème et de la tuméfaction sur une étendue de la largeur d'une pièce de cinq francs. Les lésions ont apparu dans la saison froide pour disparaître en été presque complètement. Le malade déclare n'avoir jamais eu d'autres phénomènes morbides.

L'affection s'est étendue peu à peu continuellement et la main gauche s'est prise à son tour en des points symétriques, mais d'une façon moins étendue et moins intense.

Etat du malade en Décembre 1903. — Santé générale satisfaisante. Rien de particulier à l'examen des différents organes en dehors d'un léger état emphysémateux. Ni sucre, ni albumine dans les urines.

Les lésions cutanées sont plus prononcées pendant la saison froide que pendant la saison chaude où elles s'atténuent notablement.

Depuis une année des tiraillements et des sensations de brûlures apparaissent de temps en temps au gros orteil droit dont la peau présente un léger degré d'épaississement calleux.

Les lésions cutanées les plus accentuées sont bilatérales et se voient à la face dorsale du poignet. Elles ont pour caractères d'être irrégulières, à bords peu nets, se confondant par transition insensible avec la peau normale.

L'érythème a une teinte rouge livide à certains endroits; à d'autres, il est plutôt jaune brunâtre et s'accompagne d'un léger degré de desquamation.

La peau présente une striation délimitant des espaces losangiques et a la consistance du papier à cigarettes, modifications qui sont des signes d'atrophie prononcée.

La peau des autres régions, et principalement celle des bras et des jambes est également atrophiée, mais seulement à un très léger degré. Elle ne présente pas d'érythème, ni d'autres altérations.

Au niveau des articulations métacarpo-phalangiennes de l'index et du médius droits, des dernières phalanges des doigts de la main gauche et de l'articulation métacarpo-phalangienne de l'index gauche, la peau est vivement colorée en rouge carmin et montre une infiltration diffuse très nette.

Sur les parties atteintes, le réseau veineux est dilaté et

transparaît d'une façon nette là où la peau présente le plus d'atrophie.

Les sensibilités au tact, à la douleur et à la température sont normales.

Obs. IX. — *Un cas d'acrodermatite chronique atrophiante avec coexistence de sclérodermie, rapporté par Kinsbury dans le Journal of the cutaneous diseases, année 1907).*

Femme âgée de 30 ans, mère de deux enfants bien portants. Pas de fausses couches. Antécédents héréditaires négatifs. A toujours été bien portante. Nie la syphilis et ne présente aucun stigmate de cette maladie.

Histoire de la maladie. — Début de l'affection cutanée il y a trois ans. La malade remarqua alors que le dos de sa main droite était rouge et légèrement enflé.

Pas de manifestations douloureuses. Bientôt le gonflement diminua et s'étendit graduellement aux doigts et sur une large surface du dos de la main. Une tache rouge apparut ensuite sur le coude droit. Puis envahissement successif des pieds, des genoux, des jambes et des avant-bras. Sur les régions rouges, la peau prit par endroits une dureté spéciale, notamment au dos de la main droite.

Enfin, il y a un an, apparition de la rougeur sur le dos de la main gauche.

Etat actuel. — La malade se plaint de souffrir violemment de la main et de la jambe droites. Les douleurs ressemblent à des brûlures superficielles et profondes.

Examen. — Seules, les extrémités sont atteintes et le côté droit plus que le gauche.

Sur la face dorsale de la main droite, il existe une zone déprimée d'environ sept centimètres de long où la peau est tout à fait dure, bien qu'on puisse avec quelque difficulté la pincer en larges plis.

Le bord de ce placard n'est pas franchement délimité et

les capillaires sont assez visibles. Le reste de la peau sur le dos de la main et des doigts est mince, un peu atrophique et d'une couleur rouge bleuâtre. Un nodule de la dimension d'un petit pois environ se trouve au niveau de la première articulation de l'index. La paume et les ongles ont un aspect normal.

Sur l'avant-bras, la peau est atrophiée et tout à fait rouge. Elle est beaucoup plus mince que normalement et les tissus profonds montrent aussi des modifications atrophiques. Cet état est plus marqué à la face d'extension qu'à celle de flexion.

Sur le coude droit, la peau est très mince et considérablement plissée.

Les bras présentent la même atrophie que les avant-bras, quoique moins marquée, et cet état se confond imperceptiblement avec la peau saine.

La peau des orteils et de la face dorsale du pied est d'un rouge sombre, mais les chevilles sont respectées. Au niveau des parties érythémateuses, il y a un placard blanc, déprimé, un peu plus large, mais semblable comme caractères à celui du dos de la main droite.

Sur la jambe, la peau est atrophiée et de couleur brun rougeâtre. Elle est très ridée et il semble y avoir une légère desquamation.

Sur les genoux, la peau est très mince et l'aspect si fréquemment signalé de « papier à cigarettes froissé » est très net.

Sur les faces antérieure et externe de la cuisse, la peau est rouge et atrophiée, mais elle est normale sur les faces postérieure et interne.

Sur la face dorsale de la main gauche, il existe une zone irrégulièrement formée, longue d'environ 75 millimètres. La peau qui la recouvre a une couleur rouge bleuâtre. Les doigts de cette main ne sont que légèrement touchés.

L'état sur l'avant-bras et le coude gauche est à peu près

le même que sur les régions correspondantes du côté opposé. Sur le bras gauche cependant, il y a une zone irrégulière en forme de bande de sclérodémie circonscrite typique. Là, la peau a une couleur d'ivoire, elle est ferme et adhérente. Entre les placards, la peau présente une légère atrophie.

Sur la cuisse gauche, il y a des plaques de sclérodémie qui sont semblables à celles du bras, bien qu'un peu plus larges.

L'aspect de la jambe et du pied gauches est le même que celui observé du côté droit.

Obs. X. — (*Rapportée par le Dr Rosen dans le Journal of the Cutaneous diseases, Année 1916.*)

B... Marie, âgée de 33 ans. Rien de particulier à noter dans les antécédents héréditaires et personnels. Elle a deux enfants bien portants et elle-même est d'une bonne santé.

L'état actuel a débuté il y a environ deux ans par des démangeaisons de l'avant-bras droit; puis apparition, un mois plus tard, de rougeur au même endroit accompagnée de sensations spéciales de froid et de chaud. Sept ou huit mois plus tard, les extrémités inférieures commencèrent à être à leur tour le siège de démangeaisons et les mêmes modifications de température furent notées.

Etat actuel. — L'avant-bras tout entier depuis le coude jusqu'au poignet est d'une couleur rouge pourpre ressemblant à celle de la pellagre; la peau est atrophiée. La circonférence de l'avant-bras est beaucoup plus petite que celle du côté opposé.

Aux extrémités inférieures, la face dorsale des deux pieds montre un état semblable à celui des extrémités supérieures avec cette différence que la peau n'est pas rouge pourpre mais saumonée.

Les régions fessière et lombo-sacrée sont également envahies et en explorant avec soin le dos depuis la région

interscapulaire jusqu'au sacrum on trouve des infiltrations différentes.

Obs. XI. — (*Rapportée par Fordyce dans le Journal of the Cutaneous diseases, 1918*).

Homme âgé de 66 ans. Ses mains ont commencé à enfler, il y a un an, puis plus tard, elles sont devenues rouges.

A l'examen. — On constate un œdème marqué, de la rougeur, du gonflement du dos de la main s'étendant aux avant-bras et presque jusqu'au coude.

Les pieds et les jambes sont également atteints, mais n'ont pas l'apparence pourprée de la main.

L'atrophie de la peau est évidente sur le dos de la main et des bras, mais plus prononcée sur la surface d'extension des avant-bras que partout ailleurs.



ETUDE CLINIQUE

Des onze observations que nous venons d'exposer nous avons essayé de dégager les points communs tant en ce qui concerne l'étiologie que la symptomatologie. Nous nous sommes aussi inspiré dans une large mesure des données fournies par la description de Civatte, et c'est de tout cet ensemble que résulte l'étude qui suit.

I. — Etiologie.

Nous voyons tout d'abord comme nous l'avons laissé entrevoir dans notre historique, que l'érythromélie est loin d'être rare à l'étranger, puisque neuf des observations précédentes sont allemandes ou américaines.

Par contre, elle semble exceptionnelle en France car, malgré des recherches très étendues, nous n'en connaissons que deux observations. Il reste cependant à se demander si cette rareté est bien réelle, si certains cas ne peuvent rester inconnus des dermatologistes. En effet, comme l'affection est indolente et n'apporte pas d'obstacle à la vie normale, elle préoccupe peu les malades et ne les porte pas à venir consulter.

A cet égard, l'histoire des deux malades que nous

avons suivis est assez significative, car c'est par suite de circonstances fortuites que la dermatose dont ils sont porteurs a pu être constatée.

Une seconde conclusion étiologique qui s'impose est l'indifférence du sexe et de l'âge des sujets atteints. En effet, dans nos cas précédents, nous voyons que 6 fois il s'agit d'une femme et 5 fois d'un homme, tandis que Heixheimer dans son travail portant sur 12 cas, signale l'affection 8 fois chez l'homme et 4 fois seulement chez la femme. Le sexe semble donc peu importer. Il en est de même pour l'âge. L'affection peut survenir à toutes les époques de la vie, même dans l'adolescence. Les âges extrêmes montrés par nos observations sont de 15 et de 65 ans.

Les causes favorisantes semblent totalement inconnues. La recherche des antécédents et l'examen général des malades n'apportent aucun éclaircissement, ni aucun fait précis pouvant être considéré comme facteur de la dermatose. Cette dernière ne semble pas relever d'une maladie aiguë ou chronique. Dans les observations que nous avons étudiées, il n'y a pas de stigmates syphilitiques et la réaction de Bordet-Wassermann s'est montrée négative dans les cas où elle a été pratiquée.

De même, rien ne prouve que le rhumatisme soit une cause favorisante de l'affection bien qu'il ait été incriminé par certains auteurs (Pellizzari, Clotz).

Enfin, l'effet du refroidissement ne semble pas devoir être retenu lui non plus, car il nous paraît difficile d'admettre qu'il puisse à lui seul expliquer le développement du processus morbide.

Telles sont les considérations étiologiques qui nous ont été suggérées par les observations précédentes que nous allons étudier maintenant au point de vue clinique.

II. — Description clinique.

Dans une maladie de durée aussi longue, il est difficile de décrire une évolution d'ensemble avec quelque précision. Cependant, en se basant sur la majorité des observations, sur l'évolution qui s'est dessinée pendant les périodes où les malades ont été observés, il semble que l'on puisse considérer trois stades principaux dans la marche de la dermatose : une période de début presque toujours inaperçue qui est caractérisée par l'apparition d'un érythème et d'une infiltration ; une période d'état où l'infiltration, bien que prédominante s'accompagne d'un processus d'atrophie ; une période terminale ou d'atrophie cutanée.

1° *Période de début.* — Elle échappe aux constatations directes de la part du médecin qui ne peut en connaître les manifestations que par les dires du malade car l'affection est généralement à un degré plus ou moins avancé de son évolution, lorsque celui-ci vient consulter.

Le premier signe qui attire l'attention du sujet est l'érythème. Celui-ci débute ordinairement par une tache rouge de dimensions variables, le plus souvent sur la face dorsale des pieds ou des mains. Peu à peu, cette rougeur s'étend en remontant progressivement vers

l'extrémité supérieure du membre. Quelquefois cependant la propagation est moins régulière et l'érythème apparaît aux coudes et aux genoux avant d'atteindre les jambes et les avant-bras. De même la localisation de début sur la face dorsale des mains et des pieds n'est pas constante, et dans certains cas, la rougeur siège en premier lieu sur les articulations de la partie moyenne des membres. Une tuméfaction plus ou moins accentuée accompagne habituellement l'érythème, mais à part ces deux signes, on ne peut obtenir du malade d'autres renseignements sur les modifications survenues dans l'état des téguments.

Les troubles subjectifs font le plus souvent défaut. Lorsqu'ils existent, ils se traduisent par des démangeaisons ou picotements (obs. n° 8), douleurs vives (obs. n° 5), exceptionnellement des sensations de cuisson assez intenses, survenant par accès, accompagnées de gonflement : phénomènes simulant l'érythromélgie (obs. n° 2).

2° *Période d'état*. — Elle répond à la phase où l'on observe le plus souvent les malades pour la première fois.

L'érythème signalé au début s'est accentué et la dermatose est plus ou moins étendue.

a) *Localisation*. — Dans un assez grand nombre de cas, l'affection porte sur les quatre membres, mais elle peut n'occuper qu'une seule ou deux extrémités (observations n° 4, 6 et 7). Elle prédomine sur les faces d'extension des membres et affecte une prédilection particulière pour les régions qui ont été atteintes les

premières et dont nous avons vu les diverses localisations en étudiant la période de début de la maladie.

Ordinairement, l'affection ne dépasse pas l'extrémité supérieure des membres, mais on a cité des cas dans lesquels elle s'étendait à la région lombo-sacrée (obs. n° 10) et d'autres où elle atteignait l'acromion (Civatte. Lettres de Berlin).

Quoi qu'il en soit, que la dermatose envahisse ou non le tronc, il est intéressant de préciser ses limites inférieures qui sont presque constantes dans leur fixité.

Quand le membre inférieur est atteint, la limite est constituée par un bord assez régulier, situé sur la face dorsale du pied et respectant toujours les orteils dont la peau reste normale. Cette ligne contourne les bords interne et externe du pied, en dehors de la plante qui n'est qu'exceptionnellement (obs. n° 7) intéressée par la dermatose.

Lorsque la lésion siège au membre supérieur, les limites sont sensiblement homologues; les doigts sont totalement ou partiellement respectés ainsi que la paume de la main.

Plus encore que par sa localisation qui en constitue cependant un symptôme important, l'érythromélie se caractérise par son tableau clinique dont nous allons envisager maintenant les divers éléments.

b) *Erythème*. — La teinte érythémateuse diffère suivant les régions et les points considérés. Quel que soit son degré qui peut varier du blanc rosé au rouge foncé, la rougeur a pour caractère particulier de tirer un peu sur le bleu.

Assez pâle sur le segment supérieur des membres où le processus morbide présente en général moins d'acuité, elle est plus intense sur les faces d'extension.

La nuance, plutôt foncée sur les coudes, les genoux et la face dorsale des mains est vive par contre, le long des crêtes tibiale et cubitale où l'érythème forme une bande pourpre plus ou moins large qui tranche assez nettement avec la peau avoisinante moins modifiée dans sa coloration.

Nous avons vu que la rougeur a des limites nettes à la partie inférieure des membres; vers la partie supérieure au contraire, la délimitation semble présenter un caractère plus variable. De ce côté, les bords de l'érythème peuvent être flous, diffus, celui-ci se perdant peu à peu dans la peau saine.

c) *Infiltration*. — La peau n'est pas seulement modifiée dans sa coloration, elle l'est aussi dans sa consistance.

La jambe et l'avant-bras sont le siège d'un empatement diffus où le doigt s'imprime à peine et la peau ne peut être que difficilement détachée des plans sous-jacents. Cet œdème dur est d'ordinaire à son maximum au niveau des bandes de couleur vive que forme l'érythème le long des crêtes du tibia et du cubitus et au-dessous desquelles il constitue une sorte de cordon induré, perceptible seulement à la palpation.

d) *Atrophie*. — Si, au début de la maladie, cet état de tension des téguments que nous venons de décrire peut s'observer partout avec une même intensité, il n'en est pas ainsi à la période d'état. En certains points, en

effet, l'infiltration semble régresser et faire place à des symptômes d'atrophie. Ceux-ci s'observent principalement au niveau des localisations primitives de l'affection. La peau qui recouvre ces régions est souple, nettement amincie ou peu diminuée dans son épaisseur. Si l'on vient à la pincer, on constate qu'elle a une consistance molle toute particulière et qu'elle se laisse plus ou moins distendre et plisser. Du fait de son amincissement, sa transparence s'accroît et l'on voit se dessiner le réseau veineux sous-jacent.

e) *Lésions épidermiques.* — L'épiderme a subi lui aussi des altérations diverses. On observe assez rarement toutefois à sa surface, une desquamation, discrète sur la continuité des membres, plus prononcée au niveau des zones d'atrophie où la peau est recouverte d'une nappe ou de petits amas de squames adhérentes et furfuracées. Il est sillonné de fins plissements qui plus nombreux en certains points, forment par leur entrecroisement un quadrillage plus ou moins serré (obs. n° 2).

Sur toutes les parties atteintes par la dermatose, les poils sont tombés ou cassés un peu au-dessus du ras de la peau.

f) *Symptômes divers.* — On peut constater aussi au cours de la période d'état, particulièrement sur les coudes et les genoux, la présence de petits nodules fibreux sous-cutanés qui, au bout d'un certain temps, diminuent de volume et finissent par se fondre dans les plaques atrophiques de la peau. Un de ces nodules décrits pour la première fois par Herxheimer, existait

au niveau de l'index dans le cas de Kinsbury (Obs. n° 9).

D'autre part, Civatte a noté dans quelques cas le développement d'un ulcère torpide au voisinage de la malléole externe.

Les auteurs signalent enfin la diminution de la sécrétion sudorale et l'absence habituelle de troubles objectifs de la sensibilité cutanée. Celle-ci s'est montrée également normale chez les deux malades que nous avons suivis.

Les troubles subjectifs, de même qu'au stade de début font le plus souvent défaut. Citons, comme une exception à cette règle, le cas déjà mentionné de Kinsbury (Obs. n° 9), où le malade éprouvait au niveau des mains et des jambes des douleurs comparables à des brûlures

*
**

Nous avons ainsi passé en revue les différents éléments du tableau clinique de l'érythromélie à sa phase d'état. Si nous voulons maintenant résumer en quelques lignes ses caractéristiques, nous ne saurions mieux faire que de dire avec Civatte que la dermatose est constituée par : « un curieux mélange d'atrophie et d'infiltration d'apparence inflammatoire auxquelles se superpose toute une gamme de couleurs allant du rouge au bleu : les teintes les plus vives au-dessus des parties les plus infiltrées et les plus sombres sur les taches les plus atrophiées ».

Telles sont les manifestations habituellement obser-

vées et qui représentent une forme assez typique de la maladie. Mais l'aspect peut varier suivant le degré d'ancienneté et les modalités du processus. Il existe en particulier des cas où l'on voit l'infiltration rester atténuée et le processus d'atrophie apparaître dès le début de la maladie et d'emblée avec un caractère prédominant.

3^e Période d'atrophie cutanée. — Nous avons signalé plus haut les placards atrophiques qui apparaissent en certains points au cours de la période d'état. L'atrophie finit par s'étendre à toutes les parties du tégument intéressées par la dermatose, et la maladie arrive ainsi à la phase terminale de son évolution.

La teinte érythémateuse s'est accentuée, elle est devenue rouge foncé, rouge bleuâtre ou rouge violacé, d'autant plus marquée dans sa coloration que l'on se rapproche davantage de l'extrémité des membres.

La peau est partout très amincie, lisse, sillonnée de plissements multiples, présentant, suivant une comparaison classique, l'aspect du « papier à cigarettes froissé ». Lorsqu'elle est squameuse, la desquamation ne s'est pas sensiblement modifiée par rapport à la période précédente.

Sa transparence s'est notablement accentuée et permet de voir se dessiner avec un relief intense le réseau des veines sous-cutanées qui paraissent dilatées.

A la palpation, la peau donne sur tous les points une impression de mollesse particulière et se laisse plisser comme du papier de soie, mais on constate surtout

ces derniers phénomènes au niveau des mains, des coudes et des genoux où le tégument, extrêmement plissé et flasque, prend l'aspect de la peau sénile.

Le tissu adipeux sous-cutané a complètement disparu, mais il n'y a pas, en général d'atrophie musculaire.



ÉVOLUTION

L'érythromélie s'étend en général d'une façon lente et progressive. Ainsi que nous l'avons vu à propos de la description clinique, elle remonte habituellement de la périphérie vers le centre et, dans certains cas, elle peut même envahir le tronc.

Cependant, au lieu d'être régulière, la marche peut être entrecoupée de rémissions plus ou moins longues et l'on voit parfois la dermatose rester cantonnée aux extrémités terminales des membres.

Mais quel que soit son siège et son étendue, le processus aboutit toujours à l'atrophie: Il n'existe pas en effet à notre connaissance de cas où la guérison ait été signalée.

L'atrophie peut apparaître d'une façon précoce sur les faces d'extension des régions articulaires; nous l'avons constatée au genou dix-huit mois après le début de l'affection chez la malade qui fait l'objet de notre première observation.

Au bout de combien de temps le processus atrophique a-t-il envahi la totalité de l'étendue occupée par la dermatose? C'est là un point sur lequel il paraît

difficile de se faire une opinion précise, et à cet égard, l'analyse de nos observations ne nous a donné aucun élément d'appréciation.

Quoi qu'il en soit, l'atrophie une fois constituée, est définitive et dure des années.

Nous pensons toutefois avec Civatte qu'à cette période la maladie n'est pas arrivée au terme ultime de son évolution. L'infiltration continue en effet à marcher de pair avec l'atrophie, atténuée et masquée par le caractère prédominant de cette dernière lésion, mais bien mise en évidence cependant par la transparence rosée de la peau et la mollesse de sa consistance.

Quant à la terminaison dernière de la dermatose, elle est inconnue. Peut-être aboutit-elle à la cicatrice définitive.



DIAGNOSTIC

Suivant l'aspect que revêt l'affection des difficultés de diagnostic peuvent se présenter; on les rencontre surtout au stade où l'infiltration domine. En effet, à cette période, l'érythromélie peut être confondue avec certaines dermatoses qui s'en rapprochent plus ou moins par quelques-uns de leurs caractères cliniques. Nous allons essayer de dégager, à propos de chacune d'elles, les éléments qui permettent de les écarter.

Nous ne nous arrêterons pas aux affections aiguës, telles que l'érysipèle et la *lymphangite* que l'érythromélie rappelle par son aspect inflammatoire. La notion de l'existence déjà ancienne de l'affection au moment où est appelé à la constater suffit à éliminer d'emblée ces diagnostics.

De même les *érythrodermies circonscrites*, le *para-psoriasis en plaques*, pourront être facilement écartées. En outre des phénomènes généraux qui accompagnent certaines de ces affections et de leur tendance à la généralisation rapide, on ne trouve dans aucune d'entre elles de l'infiltration des téguments et jamais il n'y est observé de transparence du réseau veineux, ni ce curieux

mélange d'atrophie et d'infiltration avec consistance molle de la peau au toucher que présente l'érythromélie.

Vis-à-vis de l'*érythème prémycosique*, l'erreur est moins impossible au premier abord. Dans ce syndrome, il existe en effet avec de la rougeur, un empâtement ferme de la peau, s'accompagnant de desquamation légère et de chute des poils. Mais, dans l'érythromélie, le prurit fait le plus souvent défaut et lorsqu'il existe, il n'atteint jamais l'intensité particulière qu'il revêt dans l'érythème prémycosique. C'est sur l'absence de ce symptôme capital que se fonde le diagnostic. Ajoutons que dans l'érythromélie, il n'existe pas d'adénopathies.

Mais c'est surtout avec la *sclérodermie diffuse* au début qu'une confusion peut être commise. Une preuve de la difficulté du diagnostic nous est fournie par les comptes-rendus des réunions des sociétés américaines qui nous révèlent la divergence des opinions manifestées à cet égard : quelques-uns des membres de ces sociétés ayant considéré comme appartenant à la sclérodermie, les cas qui étaient présentés sous l'étiquette d'acrodermatite.

Dans certains cas d'érythromélie, en effet, l'infiltration œdémateuse est particulièrement prononcée. L'empâtement diffus des téguments, leur consistance ferme et lardacée, leur adhérence aux tissus sous-jacents rappellent tout à fait les manifestations de la sclérodermie vraie.

Certains symptômes permettent cependant de distinguer l'une de l'autre les deux affections. Dans la scléro-

dermie, la peau est plutôt de couleur blanc jaunâtre et ne présente pas la rougeur inflammatoire que l'on observe dans l'érythromélie. De plus, la desquamation fait défaut et les veines ne sont pas apparentes. Enfin la constatation, en certains points, du processus atrophique caractérisé par l'amincissement, la mollesse de la peau, permettra d'écarter la sclérodermie. Le diagnostic peut être rendu plus difficile encore du fait de la coexistence possible de cette dernière affection avec l'érythromélie et l'on a pu se demander si, dans ces cas, il ne pouvait pas s'agir de formes atypiques de sclérodermie atrophique (Kanoky, Sutton). Nous pensons avec Herxheimer, Wise, Darier, etc., que les états sont distincts et que leur évolution simultanée chez un même malade conduit tout au plus à penser à une certaine similitude dans leur étiologie.

Les troubles subjectifs faisant habituellement défaut dans l'érythromélie, le diagnostic avec l'*érythromélalgie* ne se pose pas dans la grande majorité des cas. Toutefois, on pourra, exceptionnellement, être amené à penser à cette dernière affection car, ainsi qu'il s'est agi pour le malade que nous avons suivi dans le service de M. Garnier, la rougeur des extrémités peut être accompagnée au début de sensations de cuisson assez vives, de gonflement plus ou moins marqué de la main survenant par accès, en un mot de phénomènes comparables à ceux qu'on observe dans l'érythromélalgie. Mais ici la douleur beaucoup plus violente est caractérisée presque constamment par une sensation de brûlure, le gonflement de la peau est plus marqué; de plus, la rou-

geur disparaît avec la crise, contrairement à ce que l'on observe dans l'érythromélie.

Enfin lorsque l'érythème siège aux mains seulement, l'aspect de la peau peut rappeler assez bien l'*érythème pellagreux* ; mais le bon état général du sujet, l'absence de troubles digestifs et surtout de manifestations nerveuses importantes permettront d'écarter cette dernière affection.

Jusqu'à présent, nous avons envisagé l'érythromélie à son stade d'infiltration et nous avons vu les confusions qui peuvent être commises à son sujet. Il ne saurait plus en être de même à la période terminale de la maladie. A ce moment la rougeur diffuse de la peau, son amincissement extrême, son aspect « chiffonné », froissé, si spécial, le développement marqué et la visibilité du réseau veineux sous-cutané, tous ces symptômes réalisent un tableau clinique si caractéristique que le diagnostic s'impose presque au premier coup d'œil pour quiconque l'a observé une fois.

Nous ne ferons donc que mentionner un état avec lequel l'érythromélie dans ses formes diffuses et étendues peut être confondue chez les sujets dont l'âge dépasse la quarantaine ; nous voulons dire l'*atrophie sénile*. Mais ici il n'y a pas de rougeur foncée ou bleuâtre de la peau et l'infiltration qui, dans l'érythromélie accompagne toujours le processus atrophique, fait défaut dans l'*atrophie sénile*.

Dans les cas où l'affection est restée localisée, elle sera facilement différenciée de la *sclérodémie en plaques* où la peau est dure, presque ligneuse et ne

peut être plissée. Quant aux placards d'atrophie du *lupus érythémateux* dont le siège au niveau des membres est d'ailleurs assez rare, ils se reconnaîtront dans les cas typiques à leur couleur blanc nacré et à l'induration légère de leur consistance.



PATHOGÉNIE

Nous n'avons pas à revenir sur le problème de la pathogénie et de l'étiologie des atrophies cutanées en général, ni sur les rapports qu'on a voulu établir plus spécialement entre celles-ci et la tuberculose.

En ce qui concerne plus spécialement la forme décrite par Pick et Herxheimer, les conditions de son développement sont tellement obscures que nous ne saurions essayer d'émettre une opinion sur cette question. Nous nous bornerons donc à résumer les conceptions diverses auxquelles elle a donné naissance.

Pick abordant le sujet lorsqu'il fit sa description de la dermatose, inclinait à regarder l'érythromélie comme une névrose vaso-motrice d'origine centrale.

Kaposi Neumann l'ont rapportée à une paralysie vaso-motrice.

Pour d'autres, il s'agirait d'un trouble trophique du système nerveux d'origine centrale ou périphérique.

Klingmüller a pensé à une affection spéciale des vaisseaux. C'est aussi l'opinion de Huber avec cette différence que, pour ce dernier auteur, la maladie des parois

artérielles est conditionnée par un processus morbide primitif siégeant dans les nerfs périphériques.

Nous signalerons enfin la conception étrange d'Oppenheim qui, ayant remarqué la coexistence chez un même sujet d'un nœvus vasculaire étendu et d'une dermatite atrophiante, a pensé qu'il était permis de supposer qu'en pareil cas la compression utérine pouvait être la cause de la modification du tissu élastique de la peau. Celui-ci devenu ainsi moins résistant, serait susceptible de s'atrophier sous l'influence d'agents mécaniques ou toxiques.

En somme, toutes les opinions qui ont été formulées sont purement hypothétiques, et nous pouvons dire que nos connaissances sur la question, sont à peu près nulles.



TRAITEMENT

Le traitement de l'érythromélie est ainsi que sa pathogénie du domaine de l'inconnu.

Ignorant les causes de la dermatose, on s'est surtout préoccupé d'agir sur elle d'une façon locale. Herxheimer, en particulier, a utilisé les bains locaux chauds, les massages, mais sans avoir de résultats appréciables.

Signalons l'atténuation marquée de la rougeur qu'aurait obtenue Clotz dans un cas avec les injections sous-cutanées de nitrate de pilocarpine.

D'autre part, M. Thibierge qui a vu survenir une amélioration chez un malade qu'il avait traité par la neige carbonique, nous a appris que M. Audry aurait, de son côté, obtenu le même résultat avec l'adrénaline.

On a essayé aussi de combattre l'affection par un traitement d'ordre général : arsenic, salicylate de soude, extrait thyroïdien; mais aucun de ces agents ne semble avoir montré de réelle efficacité.

En ce qui nous concerne, nous serons des plus réservé. Nous pensons qu'une règle fixe de traitement ne pourra être donnée tant que la documentation sur la pathogénie et l'étiologie de l'érythromélie ne sera arrivée à une notion plus précise.

CONCLUSIONS

1° Il existe une affection ne paraissant pas jusqu'ici très connue en France, localisée de préférence aux membres, à début insidieux et à évolution lente.

2° Cette affection est caractérisée par une lésion inflammatoire, une infiltration, précoce, précédant ou accompagnant un processus atrophique, sans prurit et sans douleurs. Sa progression centripète vers le tronc, sa limitation nette au niveau des extrémités terminales, la prédominance des lésions aux faces d'extension des membres, la transparence du réseau veineux sous-cutané en font un type clinique bien individualisé et distinct dans le groupe des atrophies idiopathiques.

3° Le fait que l'atrophie est la conséquence d'une lésion inflammatoire s'accorde avec cette opinion qu'il n'y a pas d'atrophies primitives de la peau, mais des lésions diverses aboutissant à l'atrophie.

4° La pathogénie et l'étiologie en sont inconnues et la thérapeutique se heurte à une résistance tenace de l'affection.



BIBLIOGRAPHIE

- Arndt.** — Erythema paralyticum; érythromélie. Achrodermatitis chronica atrophicans. *Dermatolog. Zeitschrift*, année 1907, p. 249.
- Brocq.** — *Traité de dermatologie pratique.*
- Civatte.** — Lettres de Berlin. *Annales de Dermatologie*, année 1908, p. 311.
- Clotz.** — A case of chronic symmetrical diffuse hyperæmia of the extremities. *Journal of the cutaneous diseases*, année 1904, p. 170.
- Darier.** — *Précis de dermatologie*, p. 378.
- Ehrmann.** — Erythromélie. *Wiener klinisch Wochenschrift*, année 1902, p. 429. Analysé in *Annales de dermatologie*, année 1903, p. 623.
- Erythromélie oder Acrodermatitis atrophicans. *Monatsh. f. praktische dermatol.*, année 1907, p. 299.
- Zwei fälle von « atrophia cutis idiopathica » oder « Erythromélie » von Pick. *Wien klinisch. Wochens.*, année 1904, p. 721.
- Fox.** — Acrodermatitis chronica atrophicans. *Journal of the cutaneous diseases*, année 1916, p. 770.
- Fordyce.** — Acrodermatitis chronica atrophicans. *Journal of the cutaneous diseases*, année 1917, p. 39.
- Acrodermatitis chronica atrophicans. *Journal of the cut. diseases*, année 1918, p. 454.
- Garnier.** — Un cas d'érythromélie. *Bull. de la Soc. de Dermat.*, 1920, p. 156.

- Grouven.** — Zwei falle von Erythromelie. *Arch. für dermat. in Syphilis*, année 1904, T. LXX, p. 207.
- Herxheimer et Hartmann.** — De l'acrodermatite chronique atrophiante. *Arch. f. dermat. u syphil.*, T. LXI, p. 57 et 255. Analysé in *Annales de Dermatologie*, 1903, p. 528.
- Herxheimer et Schmidt.** — Sur les néoformations en forme de cordon dans l'acrodermatite chronique atrophiante. Analysé in *Annales de Dermatologie*, année 1911, p. 366.
- Herxheimer.** — Further observations ou acrodermatitis chronica atrophicans. *Journal of the cutaneous diseases*, année 1905, p. 241.
- Herxheimer et Schmidt.** — Commentaires sur l'article : « Une étude comparative de l'acrodermatite chronique atrophiante et de la sclérodermie diffuse avec coexistence de morphee atrophique par B. KANOKY et SUTTON ». *Journal of the cut. diseases*, année 1911, p. 257.
- Klingmuller.** — Erythromélie *Festschrift für Kaposi*, p. 629.
- Kinsbury.** — A case of acrodermatitis chronica atrophicans with coexisting sclerodermia. *Journal of the cut. diseases*, année 1907, p. 414.
- Ledermann.** — Vorstellung einer Patientin mit einer erythromeliartigen hautoerkrankung. *Dermat. Zeitschrift*, année 1902, p. 827.
- Lesser.** — Erythromélie. *Dermat. Zeitschrift*, année 1904, p. 666.
- Meyerhardt.** — Erythromélie. *Dermat. Zeitschrift*, année 1904, p. 76.
- Metzsherski.** — Un cas d'érythromélie. *G. R. D.*, année 1904.
- Nobl.** — Neuro-fibromatose multiple au cours de l'acrodermatite atrophiante. *Wien klin. Wochens.*, année 1911, p. 1455.
- Oppenheim.** — Atrophia cutis idiopathica oder Erythromelie. *Wien. klinisch. Wochens.*, année 1903, p. 1316.
- Contribution à la clinique et à l'étiologie des dermatites atrophiantes. *Wien klinisch Wochens.*, année 1912, p. 367. Analysé in *Annales de Dermatologie*, 1912, p. 589.

- Pick (T.-F.).** — Taglebatt der 66 Naturforscher Versammlung in Wien 1894. Analyse in *Dermatology Zeitschrift*, année 1894, T. II, p. 93.
- . Ueber Erythromelie *Festschrift für Kaposi*, 1900, p. 915.
- Ein fall von Sklerodermie mit Erythromelie. *Versammlung deutscher Aerzte u. Natur. in Carlsbad*, 23 Sept. 1902.
- Pontoppidan.** — Un cas d'érythromélie. *Dermatol. Zeitschrift*. 1907, p. 775.
- Riecke.** — Erythromélie. *Munchen. med. Wochensch.*, année 1903, p. 1484.
- Rusch.** — Contribution à l'étude de l'atrophie iodopathique de la peau, *Arch. für dermat. u. syph.*, T. LXXXI, p. 3, et 312. Analyse in *Annales* 1906, p. 977.
- Rosen.** — Acrodermatitis chronica atrophicans. *Journal of the cutan. diseases*, année 1916, p. 683.
- Scholtz.** — Acrodermatitis and sclerodermia. *Archiv. of dermatology*, année 1920, p. 565.
- Thibierge.** — Un cas d'érythromélie. *Bulletin de la Sté de Dermat.*, 1920, p. 136.
- Umbert.** — Un caso de erithromelia. *Rev. esp. de dermat. y syphilis*, année 1906, p. 241.
- Wise.** — Acrodermatitis chronica atrophicans *Journal of medical sciences*, année 1915, p. 508.
- Zambianchi.** — Eritromelia. *Thèse de doctorat en médecine*, Buenos-Ayres, 1905.



